



## Monostotic Fibrous Dysplasia (Two Cases Report)

## Monostotik Fibröz Displazi (İki Olgu Nedeniyle)

Monostotik Fibröz Displazi / Monostotic Fibrous Dysplasia

İsa Döngel<sup>1</sup>, Mehmet Bayram<sup>2</sup>, Feride Sapmaz<sup>3</sup>, Sami Ceran<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Göğüs Cerrahisi Kliniği, Sivas Numune Hastanesi, <sup>2</sup>Göğüs Hastalıkları Kliniği, Sivas Numune Hastanesi, Sivas,

<sup>3</sup>Göğüs Cerrahisi Kliniği, Başkent Üniversitesi Alanya Hastanesi, Antalya, <sup>4</sup>Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Kliniği, Konya, Türkiye

Olgulardan bir tanesi Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği 2010 yılı ulusal kongresinde poster olarak sunulmuştur.

### Özet

Fibröz displazi kemiğin mezenkimal kökenli, normal kemiğin yapica zayıf fibröz ve osseöz doku ile yer değiştirmesi sonucu oluşan lokalize iyi huylu gelişimsel bir anomalisidir. Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Üç formu tanımlanmıştır, monostotik fibröz displazi en çok görülen form olup olguların %70' ini oluşturur, çoğulukla ergenlik döneminde görülür ve kemik büyümeyisinin durması ile sakinleşir. Endokrin hastalıklarla birlikte gösteren çok odaklı fibröz displazi en az görülen form olup olguların % 3-5'inin oluşturur. Klinikümüzde kemik gelişimini tamamlamış, göğüs ağrısı şikayetleri ile başvuran ve izole tek kotta monostotik fibröz displazi tanısı konulan, tanı ve tedavi amaçlı cerrahi olarak en bloc kot rezeksiyonu uygulanan iki hastayı literatür bilgileri eşliğinde sunmayı amaçladık.

### Anahtar Kelimeler

Fibröz Displazi; Monostotik; Poliostotik; En bloc Rezeksiyon

### Abstract

Fibrous dysplasia is a developmental benign anomaly of the bone which originates mesenchymal cells. It has an unknown origin. Three types were defined. Monostotic fibrous dysplasia is the most frequent form approximately 70% of all cases. It's seen in adoscelent ages and calms down when the bone growth ends. Multifocal fibrous dysplasia which is seen with endocrine diseases are about of 3-5% of all cases. In this study we aimed to present two cases of monostotic fibrous dysplasia after completion bone growth. We performed enbloc resection of the rib for the purpose of diagnosis and treatment.

### Keywords

Fibrous Dysplasia; Monostotic; Poliostotic; En bloc Resection

DOI: 10.4328/JCAM.596

Received: 28.01.2011 Accepted: 10.02.2011 Printed: 01.10.2012

J Clin Anal Med 2012;3(4): 471-3

Corresponding Author: Isa Döngel, Sivas Numune Hastanesi Göğüs Cerrahisi Kliniği, Sivas, Türkiye.

T.: +90 5052228388 E-Mail: drdongel@hotmail.com

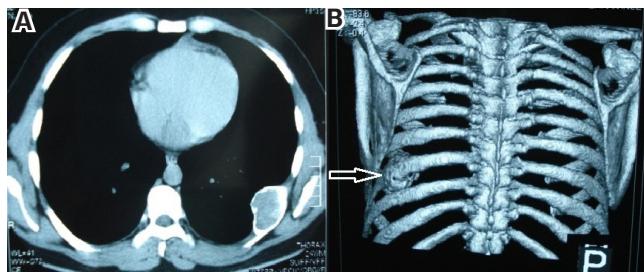
## Giriş

Fibröz displazi yapısal olarak zayıf, fibroosseöz dokunun normal medüller kemiğin yerini aldığı iyi huylu bir kemik hastalığıdır. İlk kez 1938'de Lichtenstein tarafından tanımlanmıştır. Genellikle kemik gelişiminin hızlı olduğu çocukluk veya adolesan döneminde görülür. Fibröz dokunun normal veya tam gelişmemiş kemik dokusu ile yer değiştirmesi veya düzensiz osteoid doku formasyonu ile karakterizedir [1]. Üç formu tanımlanmıştır, monostotik fibröz displazi en çok görülen form olup olguların %70'ini oluşturur, çoğunlukla ergenlik döneminde görülür ve kemik büyümeyisinin durması ile sakinleşir. Endokrin hastalıklarla birliktelik gösteren çok odaklı fibröz displazi en az görülen form olup olguların % 3-5'inin oluşturur. Kadınlarda daha sık görülür, tek taraflı kemik lezyonları, aynı tarafta cafe-au-lait lekeleri ve puberte preoks görülebilir. Bu klinik bulguların olduğu tablo McCune-Albright sendromu olarak tanımlanmıştır [2]. Fibröz displazinin nadir de olsa % 0.5 oranında maligniteye dönüşme potansiyelinin olduğu, radyoterapinin malignite riskini artırdığı bilinmektedir. Kliniğimize göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran, kemik gelişimini tamamlamış ve izole tek kotlarına fibröz displazi tanısı konulan iki hasta literatür eşliğinde değerlendirildi.

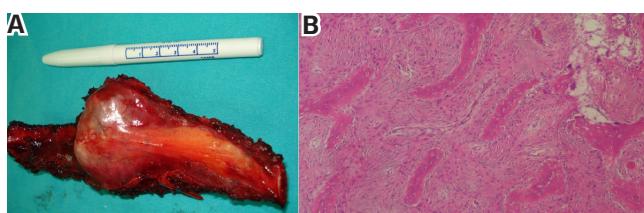
## Olgı Sunumu

Olgı 1: Altı ay önce başlayan sol göğüs ağrısı ile başvuran 25 yaşında erkek hastanın, fizik muayenesinde özellik yoktu. Laboratuvar bulguları normal sınırlarda idi. Bilinen başka bir hastalığı ve travma öyküsü yoktu. PA akciğer grafisinde sol 8. kotun posterolateralinde destrüksiyon ve ekspansiyon mevcuttu. Toraks ve üç boyutlu kemik tomografilerinde sol hemitoraks posterolateralde 4x6 cm boyutlarında yumuşak doku komponenti bulunan osteolitik lezyon izlendi (Resim 1). Kemik sintigrafisinde lezyona uyen alanda irregüler artmış aktivite tutulumu izlendi, iskelet sisteminin diğer alanlarında tutulum izlenmedi. Genel anestezide altında sol 8. kot en bloc çıkarıldı, dört farklı kadrandan cerrahi sınır biyopsileri alındı. Kitle makroskopik olarak 8x6x4 cm boyutlarında ve kostayı fuziform olarak genişletmekteydi. Mikroskopik patolojisi fibröz displazi ve cerrahi sınırlar temiz olarak raporlandı (Resim 2). Hastada lezyon tek odakta lokalize olup poliostotik fibröz displaziye eşlik edebilen klinik bulgular ve endokrin hastalıklar mevcut değildi. Hasta periyodik takibe alındı.

Olgı 2: Ellialtı yaşında erkek hasta sol göğüs ağrısı şikayetiyle



Resim 1. Birinci olgunun toraks BT'sinde sol 8. kostada ekspansiyona ve (A) destrüksiyona neden içerisinde yumuşak doku komponenti bulunan osteolitik lezyon ve posterior projeksiyonda 3 boyutlu reformasyon (B) görüntüsü.



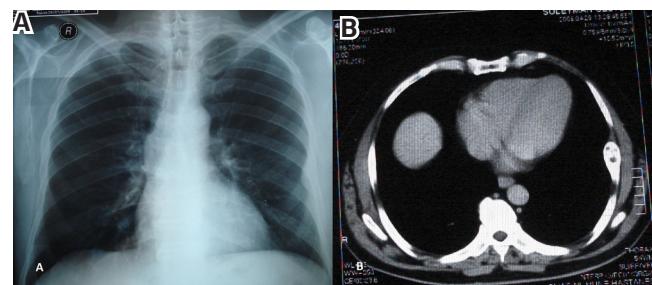
Resim 2. Birinci olguda çıkarılan kotun makroskopik (A) ve mikroskopik (B) görüntüsü.

kliniğimize başvurdu. Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Travma öyküsü tariflemiyordu. Fizik muayenesinde özellik yoktu. Kan sayımı ve biyokimyasal analizleri doğaldı. PA akciğer grafisinde sol 6. kot lateralinde ekspansiyon mevcuttu. Toraks tomografisinde sol hemitoraks 6. kot lateral kısmında 2x3 cm boyutlarında lezyon izlendi (Resim 3). Tüm vücut kemik sintigrafisinde sol altıncı kottaki lezyon dışında başka bir odakta tutulum izlenmedi. Sol 6. kot parsiyel en bloc çıkarıldı. Kitle makroskopik olarak 4x3x1 cm boyutlarında sert kıvamdaydı. Patolojik inceleme fibröz displazi olarak raporlandı. İkinci olguda da lezyon tek odakta lokalize idi ve endokrin hastalıklar mevcut değildi. Hasta halen şikayetetsiz takibimiz altındadır.

## Tartışma

Fibröz displazi göğüs duvarının en sık karşılaşılan benign lezyonlarından olup normal kemiğin yapıcı zayıf fibröz ve osseöz doku ile yer değiştirmesi sonucu oluşan lokalize iyi huylu gelişimsel bir anomalisidir. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte somatik mutasyon sonucu meydana geldiğini bildiren yayınlar bulunmaktadır [1]. Vücuttaki tüm kemikler etkilenebilir ancak en sık uzun kemikler, kostalar ve kafa kemikleri tutulmaktadır [3]. Sıklıkla gelişim sürecindeki kemikleri tutan fibröz displazi kemik gelişiminin hızlı olduğu çocukluk ve adolesan döneminde görülür, ortalama monostotik tipte görülme yaşı 14, poliostotik tipte 11 ve endokrinolojik bozukluklarla birlikte olan poliostotik tipte 8 yaş olarak bildirilmektedir [4]. Bizim iki olgumuz da kemik gelişim sürecini tamamlamıştı. Lezyonlar tek odakta idi ve poliostotik fibröz displaziye eşlik edebilecek deri pigmentasyonu ve endokrin hastalıklar mevcut değildi. Fibröz displazinin radyolojik özellikleri maturasyon derecesine, lezyonun kemik matriks miktarına bağlı olarak değişebilir. Direk grafilerde metafiz ve diyafiz yerleşimli, litik, buzlu cam dansitesinde, kemikte ekspansiyon yapan, keskin sklerotik sınırlı lezyonlar olarak görülür. Fibröz displazide lezyonun kesin sınırlarının saptanması ve hastalığın takibi için bilgisayarlı tomografi (BT), lezyonu çevre dokudan daha iyi ayırmak için magnetik rezonans görüntüleme (MRG) kullanılabilir [5]. Bunların yanında tüm vücut kemik sintigrafisi ile hastalığın yaygınlığı saptanabilir. Kemik sintigrafisinin sensitivitesi yüksek olmasına rağmen aktivite artışı fibröz displazi için spesifik değildir [6]. Bizim vakalarımızda radyolojik tetkikler ile toraks duvarındaki lezyon tespit edildi, üç boyutlu kemik tomografisi çektilerken cerrahi planlandığı için her iki hastaya da kemik sintigrafisi çektilerken, sadece lezyonun olduğu bölgelerde tutulum gözleendi. Özellikle cerrahi planlanan hastalarda cerrahının şeklini ve boyutunu önceden belirlemek için radyolojik tetkiklerin ve kemik sintigrafisinin cerrahiden önce yaptırılmasını öneriyoruz.

Fibröz displazinin ayırcı tanısında düşük dereceli intramedüller osteosarkom, fibrosarkom, osteofibröz displazi, adamantinoma, anevrizmal kemik kisti, nonossifye fibroma ve Paget hastalığı düşünülmelidir. Fibröz displazi % 0.5 oranında malig-



Resim 3. İkinci olgunun PA akciğer grafisi (A) ve toraks BT'sinde sol 6. kotta ekspansiyona neden olan lezyon görüntüsü (B).

niteye dönüşebilir, en sık osteosarkom ve fibrosarkom gelişir. Özellikle poliostotik formlar yakın takip edilmelidir. Fibröz displazide radyasyonun maligniteye yol açtığı ve bu nedenle radyoterapi uygulanmaması gerektiği önerilmektedir [7]. Bizim her iki vakamızda da cerrahi enbloc rezeksiyon sonrası 9 ve 17 aylık takip süremiz içerisinde nüks ve malignite gelişmedi.

Fibröz displazide klinik seyir bir çok vakada asemptomatik olmakla birlikte, lokal şişlik, ağrı, asimetrik görünüm olabilir. En sık karşılaşılan komplikasyonlar tutulan kemiğin patolojik fraktürü ve deformasyonudur [3]. Fibröz displazili hastalarda özellikle poliostotik formun takibinde ağrı, lezyonun hızla büyümesi, kalsiyum ve alkalen fosfataz düzeylerinde belirgin artış olması durumunda malignite açısından dikkatli olunmalıdır. Birinci olgumuz sol göğüs ağrısı nedeni ile ilk olarak kardiyoloji kliniğine başvurmuştu. İkinci olgumuz sol göğüs ağrısı nedeniyle doğrudan kliniğimize geldi. Fibröz displazi vücutta her türlü kemiği tutabildiğinden, konservatif tedavi yaklaşımından, cerrahi tedavi yaklaşımımlarına kadar geniş bir tedavi perspektifi bulunmaktadır. Gerek malign gerek benign göğüs duvarı tümörlerinde tedavinin esası cerrahi rezeksiyondur [8]. Fibröz displazi tek bir kostada lokalize ise total enbloc rezeksiyon yapılabilir. Biz de her iki vakamızda tanı ve tedavi amaçlı kitlesi büyük olana total enbloc kot rezeksiyonu, diğerine tutulan kotun ön ve arka ucundan 4 cm'lik rezeksiyon sınırı konularak parsiyel enbloc kot rezeksiyonu uyguladık, vakamızda rezeksiyon öncesi tanımız olmadığı için cerrahi olarak dört farklı kadrandan aldığımız biyopsiler temiz geldi.

Sonuç ; Fibröz displazinin izole tek kot tutulumu yaptığı durumlarda maligniteye dönüşme potansiyeli, kotta ekspansiyona, destrüksiyona, patolojik kırıklara ve kronik ağrıya neden olması nedeniyle lezyonun olduğu kotun enbloc çıkarılması etkin bir yöntemdir.

#### Kaynaklar

1. Sakamoto A, Oda Y, Iwamoto Y. A comparative study of fibrous dysplasia and osteofibrous dysplasia with regard to Gs alpha mutation at the Arg201 codon: polymerase chain reaction-restriction fragment length polymorphism analysis of paraffin-embedded tissues. *J Mol Diagn* 2000; 2: 67–72.
2. Cotran SC, Kumar V, Collins T. Robbins Pathologic Basis of Disease. Sixth edition. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1999; 1242–3.
3. Yücel O, Çelik B, Çaylak H, Kavaklı K, Gözübüyük A, Gürkök S, et al. Göğüs Duvari Fibröz Displazili Tanısı ve Uzun Dönem Takibi. Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2010; 27: 32-36.
4. Aydin O, Barış S, Kefeli M, Şenal A, Yıldız L, Kandemir B. Fibröz Displazi (Olgu Sunumu) OMÜ Tıp Derg 2005; 22: 156-59.
5. Mohammadi-Araghi H, Haery C. Fibro-osseous Lesions of Craniofacial Bones. The Role of Imaging. *Radiol Clin North Am*, 1993; 31: 121-134.
6. Zhibin Y, Quanyong L, Libo C, Jun Z, Hankui L, Jifang Z, et al. The role of radio-nuclide bone scintigraphy in fibrous dysplasia of bone. *Clin Nucl Med* 2004; 29: 177-80.
7. Yabut SM Jr, Kenan S, Sissons HA, Lewis MM. Malignant Transformation of Fibrous Dysplasia. A case Report and Review of the Literature. *Clin Orthop*, 1988; 22: 281-89.
8. Başoğlu A, Demircan S, Çelik B, Akdağ AO, Şengül AT. Göğüs duvarı tümörlerinde cerrahi tedavi deneyimlerimiz. OMÜ Tıp Derg 2002; 19: 251-5.